

IDIOPATICKÉ DYZIMÚNNE MYOZITÍDY - DIAGNOSTICKÉ KRITÉRIA

P. Špalek¹, F. Ondriáš², F. Cibulčík¹, D. Richter¹

¹Centrum pre neuromuskulárne ochorenia,
FNsP Bratislava – Ružinov

²Patologicko-anatomické oddelenie,
FNsP Bratislava- Ružinov

Dermatomyozitída - diagnostika

I. Klinické kritéria: Ž > M;

Vek: juvenilná forma (5-15 r.), adultná forma (45-65 r.)

1. Svalové príznaky:

Symetrická slabosť ramenného, pánvového svalstva,
flexorov šije, pektorálneho svalstva

Svalstvo proximálne > distálne

Dysfágia – 30% (orofaryng. a ezofageálne svalstvo)

Myalgie – u juvenilnej DM a akútnej DM

Dermatomyozitída - diagnostika

2. Kožné príznaky: sprevádzajú/predchádzajú vznik sval.príznakov

Typické kožné zmeny:

- Heliotropný exantém + periorbitálny edém
- Gottronove papuly – papulárne, erytematózne, šupinovité lézie nad členkami

Kalcinóza kože (50% detí s juvenilnou DM)

Klasifikácia DM podľa manifestácie svalových a kožných zmien:

1. Klasická DM
2. DM sine myositis- hypomyopatická, amyopatická DM
3. DM sine dermatitis

Dermatomyozitída - diagnostika

3. Asociované mimosvalové príznaky

- pľúcna fibróza (10% pac.)
- nekrotizujúca vaskulitída – poškodenia GIT, očí, kože
- srdcové : myokarditída, perikarditída - vzácne
- asociácia s iným autoimunitným ochorením, kolagenózou (10%)
- adultná DM je vo veku nad 40 rokov združená s vyšším výskytom malígneho nádorového ochorenia od 6% do 45% (Ca pľúc, pancreasu, čriev, ovárií, prostaty a non-Hodgkinov lymfóm).

Dermatomyozitída - diagnostika

II. Laboratórne nálezy

1. **Zvýšená hladina CK v sére** 5-50 násobne. Pri poškodení sval. vlákien dochádza aj k vzostupu AST a ALT – často mylné podozrenie na och. heparu. Hepatálne špecifický enzým GMT je v norme, aj hladina Bi.

2. **Myositis-specific-autoantibodies (MSA)** – sú proti cytoplazmatickým ribonukleo-proteínom uplatňujúcim sa v procesoch translácie. Ich senzitivita je na úrovni 43%; špecificita 3 najčastejších (anti-Jo-1; anti-Mi-2; anti-SRP) je 99% pre DM a PM.

Dermatomyozitída - diagnostika

III. EMG nálezy pri idiopatických myozitídach:

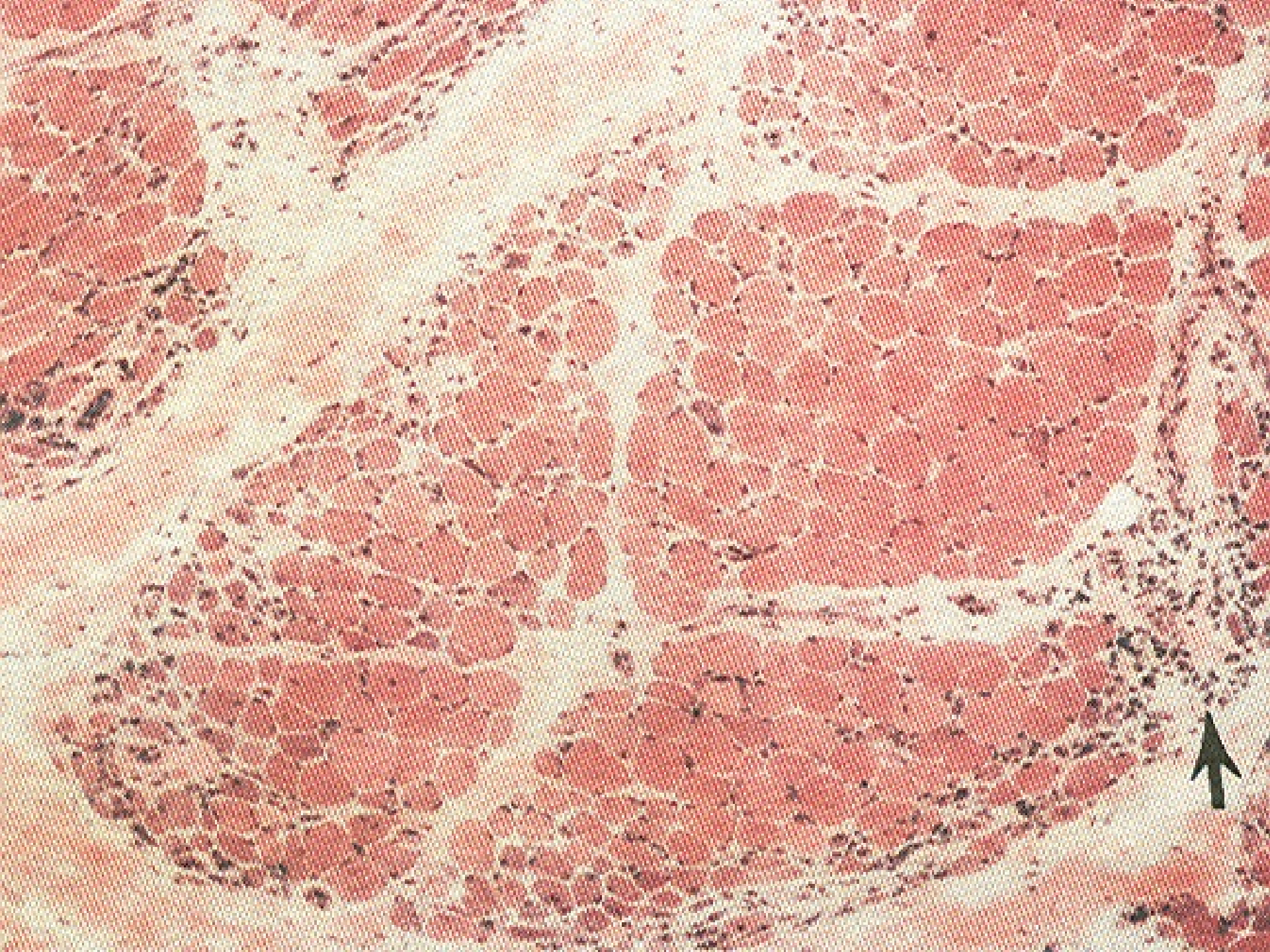
1. Prítomnosť spontánnej aktivity a zvýšenej inzerčnej aktivity.
2. „Myogénny“ nález potenciálov nízkej amplitúdy a krátkeho trvania.
3. Rýchly nábor AP m.j. pri voluntárnej kontrakcii
Nálezy (1,2, 3) - akútne, subakútne formy DM, PM.
4. Zmiešaný nález – aj s veľkými polyfázickými AP býva prejavom chronicity ochorenia.

Dermatomyozitída - diagnostika

IV. Histopatologická diagnostika

Typická je multifokálnosť patolog. procesu. Frekvencia a závažnosť histopatol. abnormít v svalových vzorkách je značne variabilná. Prítomné bývajú:

- zápalový infiltrát: B ly, CD4⁺ ly, makrofágy
- depozitá komplementu (membránový útočný komplex - MAC)
 - včasný a častý nález
- okluzívny zápal kapilár a drobných ciev
- redukcia hustoty kapilár
- perifascikulárna atrofia svalových vlákien



Dermatomyozitída – diagnostické kritéria podľa Bohan a Peter (1975)

1. Klinické kritéria: a) Svalové – sym. slabosť proximálneho svalstva; progresívny vývoj – týždne až mesiace. b) Kožné
2. Zvýšená aktivita CK v sére
3. EMG nálezy
4. Svalová biopsia

Dg. DM je definitívna pri splnení všetkých 4 dg. kritérií.

Dg. DM je definitívna aj pri splnení 3 dg. kritérií ak sú prítomné kožné nálezy.

Dg. DM je pravdepodobná, ak sú splnené 2 dg. kritéria a prítomné sú kožné nálezy.

Polymyozitída - diagnostika

I. Klinické kritéria:

Vznik – vek nad 20 r.

Svalové príznaky – symetrická slabosť svalov ramenných a pánvových pletencov; subakútny alebo chronický vývoj. Myalgie u 1/3 pac.

II. Zvýšená koncentrácia CK v sére (5-50 násobne)

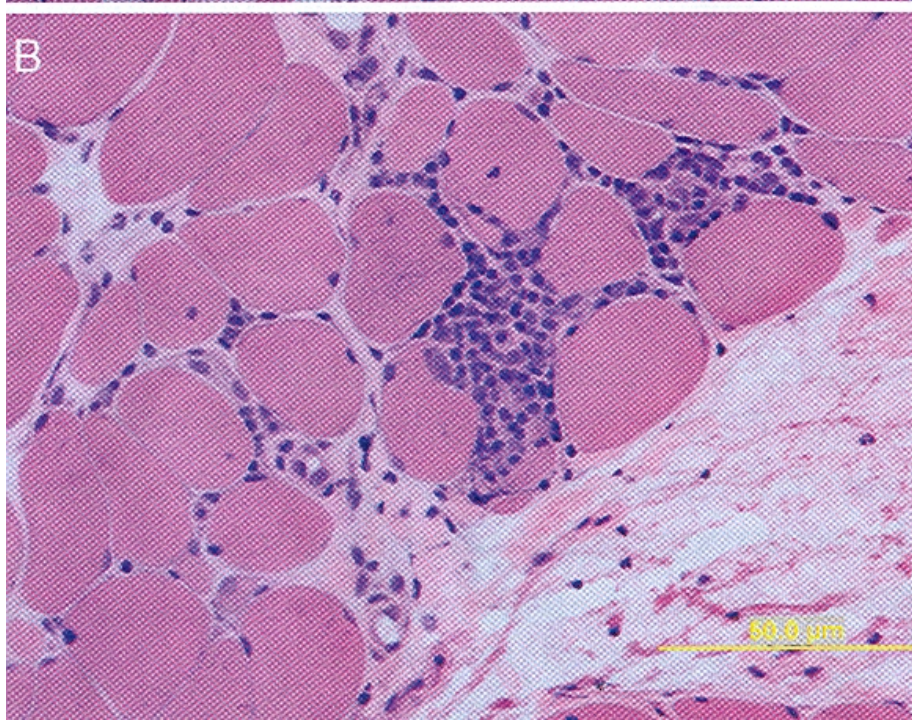
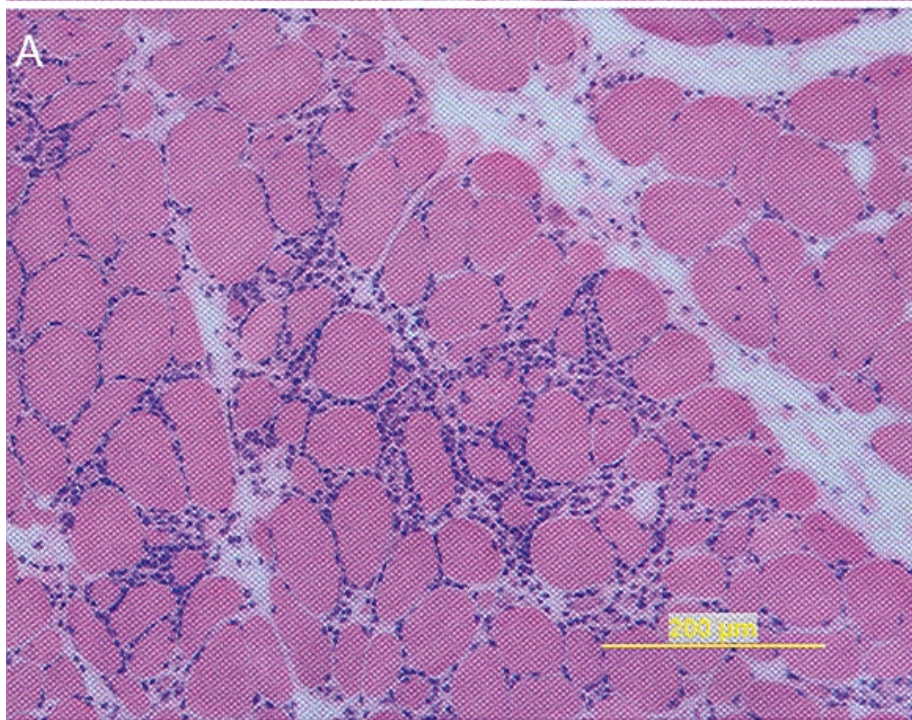
III. EMG nálezy:

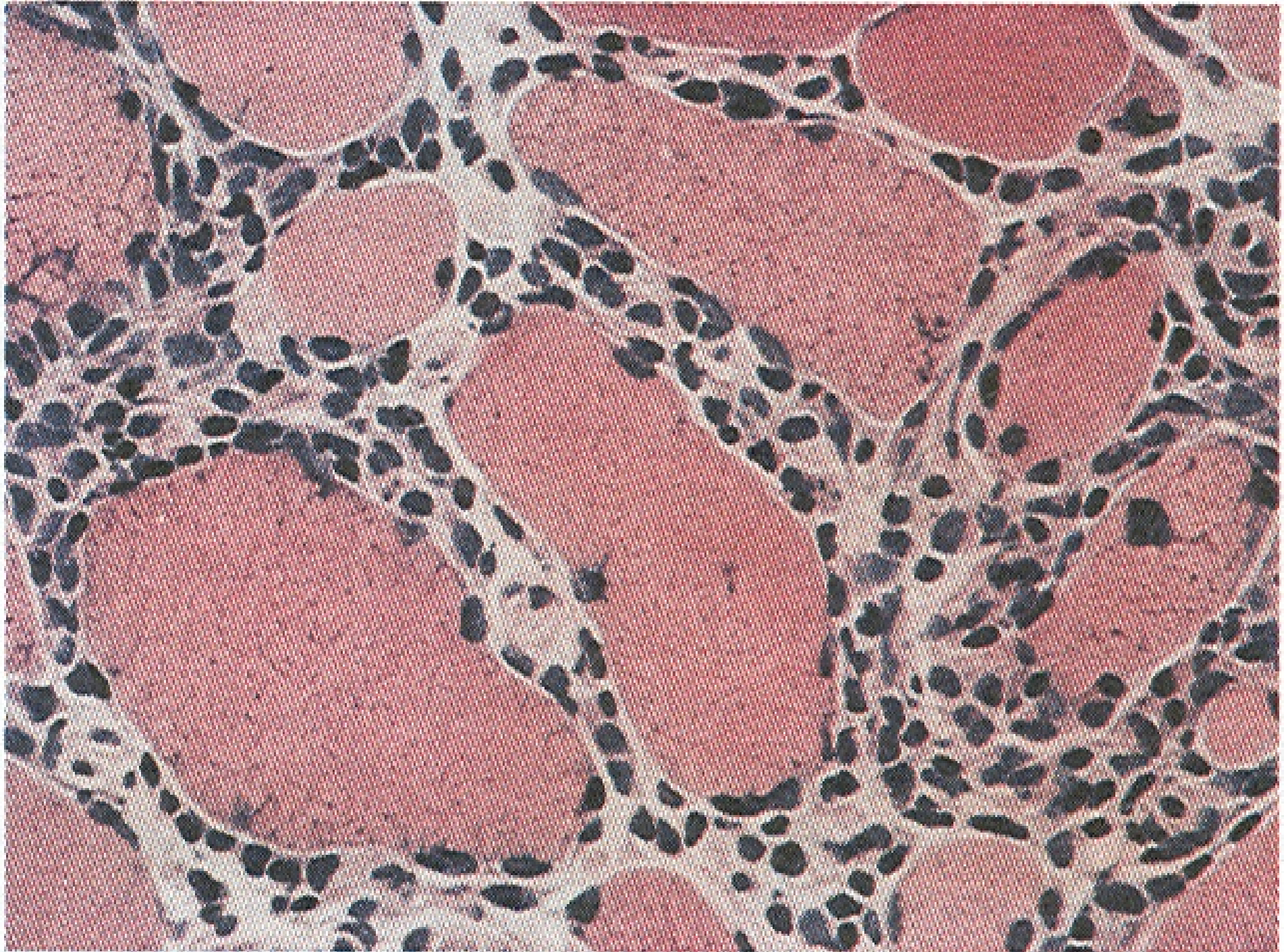
1. Prítomnosť spontánnej aktivity a zvýšenej inzerčnej aktivity.
2. „Myogénny“ nález potenciálov nízkej amplitúdy a krátkeho trvania.
3. Rýchly nábor AP m.j. pri voluntárnej kontrakcii
4. Zmiešaný nález – aj s veľkými polyfázickými AP býva prejavom chronicity ochorenia.

Polymyozitída - diagnostika

IV. Histopatologická diagnostika

1. Zápalové endomyziálne infiltráty - CD8⁺T-Ly, makrofágy
2. Neskôr infiltrácia svalových vlákien bez štrukturálnych zmien, potom nekróza a fagocytóza svalových vlákien
3. Disperzne nekrotické a regenerujúce svalové vlákna
4. Kolísanie veľkosti priemeru svalových vlákien
5. Zmnoženie interstícia - endomýzia aj perimýzia





Histopatologické odlíšenie PM od PM

	PM	DM
Zápalový infiltrát	CD8 ⁺	CD4 ⁺ B-Ly
Perifascikulárna atrofia sval. vlák.	-	+
Kapiláry, drobné cievy	normálny nález	Imunokomplexy; Kapilárna trombóza, nekróza; Redukcia hustoty kapilár

PM – diagnostické kritéria podľa Bohan a Peter (1975)

1. Klinické kritéria
2. Zvýšená hladina kreatínkinázy v sére
3. EMG nálezy
4. Svalová biopsia

Dg. PM je **definitívna** pri splnení všetkých 4 kritérií

Dg. PM je **pravdepodobná** pri splnení 3 dg. kritérií.

Dalakas a Hohlfeld (2003)

1. Kritizujú, že dg. kritéria B+P kladú na rovnakú úroveň klinický obraz, CK, EMG a sval.biopsiu, čo umožňuje stanoviť dg. PM aj pri chýbaní histol. nálezu zápalových infiltrátov.
2. Poukazujú, že **endomyoziálne zápalové infiltráty** môžu byť príležitostne prítomné **aj u rôznych foriem svalových dystrofií a u idiopatických nekrotizujúcich myopatií.**
3. **PM je dg. per exclusionem**, stanoviť dg. možno len u pac. so subak./chron. vývojom symetrickej svalovej slabosti, so zvýšenou CK, myogénnym EMG a zápalovým nálezom vo sval. tkanive, pričom sú vylúčené všetky iné možné príčiny zápalu.
4. **Dg. PM vyžaduje dôkaz CD8⁺ a expresie MHC tr.I na sval.vl.**

Diagnostika PM – závery:

1. Diagnostika a liečba PM, DM - špecializované centrá
2. Dg. kritéria B+P - klinicky praktické, senzitivne
3. Dg. kritéria dostatočne zahŕňajú aj možnosť vylúčenia iných diagnóz na podklade ďalších histopatologických, genetických, laboratórnych nálezov, najmä pri podozrení na IBM, niektoré svalové dystrofie a idiopatické nekrotizujúce myopatie.
4. PM sme diagnostikovali podľa kritérií B+P. u 53 pacientov.
5. Mylná dg. PM 4 pac.: 2x IBM, 1x FSH dystrofia
1x pletencový typ svalovej dystrofie

IBM - americké dg. kritéria Griggs a spol. 1995

Klinické kritéria

A. Trvanie ochorenia > 6 mes.

B. Vek pri vzniku ochorenia > 30 rokov

C. Svalová slabosť :

1. Musí postihovať proximálne a distálne svaly HK a DK

2. Pacient musí mať aspoň 1 z nasledujúcich príznakov:

a) slabosť a neskôr atrofie flexorov prstov

b) výraznejšia slabosť flexorov zápästia ako extenzorov zápästia

c) slabosť a neskôr atrofie musculus quadriceps

IBM – americké dg. kritéria Griggs a spol. 1995

Laboratórne príznaky

A. Zvýšenie CK v sére menej ako 12-násobok hornej hranice normy

B. Svalová biopsia

1. Mononukleárny zápalový infiltrát v nonnekrotických svalových vláknach
2. Vakuolizované svalové vlákna
3. Aspoň 1 z nasledujúcich:
 - a) Intracelulárne depozitá amyloidu
 - b) Elektrónmikroskopicky: 15-nm až 18-nm tubulofilamenty

C. EMG nálež: musí byť konzistentný s diagnózou zápalovej myopatie.

